

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de médecine physique
et rééducation

FACULTE DE MEDECINE
Professeur A. CHANTRAINE

LES PROBLEMES ARTICULAIRES DES HEMOPHILES A GENEVE

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Dominique René DELLA SANTA

de

Genève

Thèse No 3629

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1977



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545909_0051

UNIVERSITE DE GENEVE
Département de médecine physique
et rééducation

FACULTE DE MEDECINE
Professeur A. CHANTRAINE

LES PROBLEMES ARTICULAIRES DES HEMOPHILES A GENEVE

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Dominique René DELLA SANTA

de

Genève

Thèse No 3629

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1977

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Alex Chantraine, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 12 octobre 1977

Le doyen :
Marcel Jenny

Thèse No 3629



Avant d'exposer l'objet de notre travail, nous tenons à remercier les personnes qui ont contribué à son élaboration.

Le professeur C. Bouvier, responsable de la division d'hémostase du Centre de transfusion sanguine à l'Hôpital cantonal de Genève, qui nous a permis de recenser les hémophiles suivis ou connus par ce centre.

Le professeur C. Bouvier a d'autre part contribué directement à l'élaboration du chapitre consacré au traitement substitutif.

La doctoresse M. Wyss, responsable de la division d'hématologie à la Clinique de pédiatrie de l'Hôpital cantonal, qui nous a donné la possibilité d'examiner les patients de moins de 15 ans, suivis à la Policlinique de pédiatrie.

Le docteur R. Della Santa, médecin-conseil du groupement genevois de l' "Association suisse des hémophiles" et médecin traitant de la majorité de nos sujets qui, par sa collaboration, nous a fourni une aide précieuse dans la coordination de notre travail.

Nous n'oublions pas non plus les autres membres du corps médical, ainsi que le personnel paramédical qui, de près ou de loin, ont contribué à la bonne marche de notre étude.

Enfin, nous remercions les hémophiles qui ont pour la plupart consenti à se soumettre aux différents examens médicaux, ainsi que les parents des plus jeunes sujets qui ont bien voulu nous confier leur enfant, sans la collaboration desquels notre travail n'aurait pu être entrepris.

II. INTRODUCTION

1. Aperçu historique

Le premier texte se rapportant de manière significative à l'hémophilie remonte à 1803 où Otto relève l'existence de plusieurs familles au sein desquelles apparaissent des sujets victimes d'hémorragies graves où seuls les mâles sont atteints, mais où la maladie est transmise par les femmes.

Si la première description d'une hémarthrose par Buel et Buel remonte à 1817, la reconnaissance d'une hémarthrose comme étant d'origine hémophilique date de 1881, et la relation existant entre hémarthrose et arthropathie a été décrite par König en 1892.

Cramer et coll. en 1952 distinguent les deux types d'hémophilie A et B, déficitaires respectivement en facteur VIII et IX, liées au sexe et transmis sur le mode récessif.

2. But de notre étude

A l'heure actuelle, en dépit des progrès effectués durant ces dernières années concernant le traitement substitutif, qui demeure le traitement de base de l'hémophilie, l'hémophile, épisodiquement handicapé physique au cours de son existence, demeure encore un invalide potentiel.

Sensibilisés par les problèmes physiques autant que psychiques ou sociaux des quelques hémophiles que nous avons eu l'occasion de traiter à l'Institut de Médecine Physique et de Rééducation de l'Hôpital Beau-Séjour, nous nous sommes proposés de faire le bilan de la situation des hémophiles regroupés par le Centre de Transfusion de l'Hôpital Cantonal de Genève.

Il faut également relever que si l'hémophilie est une affection bien connue des spécialistes, elle l'est souvent moins des autres praticiens. La raison en est que cette maladie est relativement rare, et qu'un médecin qui n'en a pas une grande habitude sera peut-être désarmé devant un cas d'hémorragie d'origine hémophilique, ou au contraire amené à pratiquer un acte médical ou chirurgical inadéquat.

Aussi nous a-t-il paru utile de faire une mise au point concernant la thérapeutique, qu'il s'agisse des méthodes médicales, physiques ou chirurgicales d'une part et, la prévention d'autre part, en comparant nos méthodes à celles publiées dans la littérature.

Remarque : Dans cette étude, chaque problème rencontré est étudié et critiqué. Il faut cependant relever que seuls les sujets concernant directement nos patients sont analysés, ceux pour lesquels nous n'avons pas d'expérience ne sont qu'évoqués, tels le traitement substitutif de l'hémophilie B, la synoviorthèse, la radiothérapie, le problème des orthèses, le traitement orthopédique chirurgical correctif ou préventif, l'anatomopathologie.

3. Plan d'étude des cas

A. Evaluation de la population hémophilique de la région genevoise

Par le biais des indications fournies par le Professeur C. Bouvier, la Doctoresse M. Wyss et le Docteur R. Della Santa, ainsi que par les renseignements tirés des dossiers cliniques et radiologiques, nous sommes parvenus à regrouper 21 cas d'hémophilie, tous habitant la région genevoise et dépendant de près ou de loin du Centre de Transfusion de l'Hôpital Cantonal de Genève.

B. Examen des dossiers

Afin d'obtenir un maximum de renseignements concernant leurs antécédents médico-chirurgicaux, nous avons recherché et compulsé systématiquement les dossiers cliniques de nos patients.

Ceux-ci possèdent en effet un dossier :

- à la Clinique de Pédiatrie où ils sont ou ont été suivis jusqu'à l'âge de 15 ans
- au Centre de Transfusion où ils sont suivis, ainsi que dans les différents services cliniques où ils ont été hospitalisés au-delà de leurs 15 ans.

C. Examen clinique

Il a consisté en un examen général comprenant :

- 1) Examen des téguments (recherche d'ecchymoses, d'hématomes, de troubles trophiques).
- 2) Examen circulatoire (palpation des artères périphériques, recherche de troubles du retour veineux).
- 3) Examen neurologique (examen de la sensibilité, des réflexes ostéo-tendineux)

et un examen plus spécifique orienté sur le :

4) Status articulaire :

Examen de la colonne vertébrale (inspection, palpation, mobilisation).

Examen des articulation périphériques (inspection, palpation, cotation de la mobilité articulaire, mensuration de leur périmètre, de la longueur des membres inférieurs).

5) Status musculaire :

Inspection, palpation et mensuration des périmètres des bras, des avant-bras, des cuisses et des mollets.

6) Testing musculaire manuel

7) Inspection de la démarche

D. Bilan radiologique

Le bilan radiologique comprend pour chaque patient :

- 1 cliché des épaules de face
- 1 cliché des coudes face et profil
- 1 cliché des poignets de face
- 1 cliché du bassin de face
- 1 cliché des genoux face et profil
- 1 cliché des chevilles face et profil

Le bilan radiologique a été effectué au moyen des clichés actuels. Nous n'avons en effet pas eu la possibilité d'entreprendre une étude rétrospective des lésions, vu l'absence de clichés antérieurs valables chez la plupart de nos patients.

E. Bilan fonctionnel

Il est le reflet de l'influence des traitements médicaux sur les épisodes hémorragiques et du degré d'handicap de nos patients. Celui-ci montre également leurs possibilités professionnelles, extra-professionnelles et sportives.

4. Pathogénie de l'hémarthrose

Nous discutons des différents mécanismes susceptibles de provoquer l'hémarthrose.

5. Thérapeutique de l'hémarthrose

Nous exposons par la suite les différentes méthodes de traitement appliquées à nos hémophiles : médical, orthopédique et physique.

Ces sujets sont confrontés avec les données de la littérature.

III. ETUDE DES CAS

A. Evaluation de la population hémophilique de la région genevoise

21 hémophiles répertoriés par le Centre de Transfusion de l'Hôpital Cantonal de Genève et résidant dans la région genevoise ont pu être recrutés. Ils représentent 0,062 % de la population du canton (340'000 habitants).

Grâce aux renseignements fournis par les dossiers et les compléments d'information donnés par les patients eux-mêmes, on a pu dénombrer parmi eux 14 cas d'hémophilie grave (sujets, que par souci de simplification, nous avons par convention défini comme possédant un taux de facteur anti-hémophilique inférieur à 1 %, par opposition à l'hémophile fruste qui englobe les degrés de déficit en facteur anti-hémophilique supérieurs à ce taux), soit plus de 2/3 de cette population hémophilique.

De ces 21 hémophiles, 3 sujets appartiennent au type B. Le rapport existant entre hémophiles A et B est donc de 7 à 1.

9 des 21 cas, soit près de la moitié, ont une anamnèse d'antécédents familiaux hémophiliques.

Dans le groupe formé par les 14 cas d'hémophilie grave, un seul appartient au type B.

Cinq d'entre eux ont des antécédents familiaux parmi lesquels 3 sujets appartiennent à la même famille. De plus, 4 de ces hémophiles graves, soit 28,4 %, possèdent des anticorps spécifiques (unités Goudemand) (Tableau I).

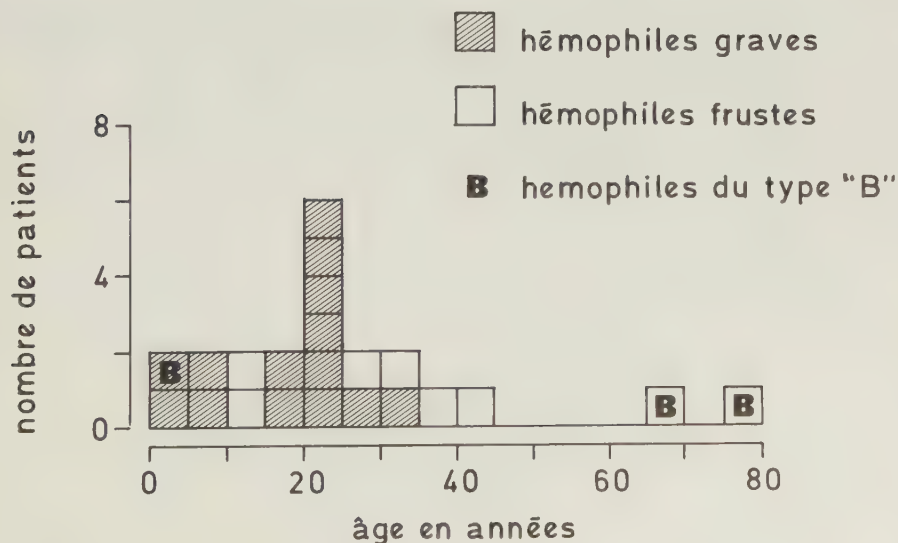
La proportion des hémophiles dans la population normale, le rapport existant entre hémophiles graves et frustes et celui donné par les hémophiles A et B, correspond aux données de Biggs (1972).

Concernant les porteurs d'AC spécifiques, Stampfli (1971) donne un rapport beaucoup plus faible de 3 - 5 %.

Quant au rapport entre hémophilie "spontanée" et hémophilie héréditaire, Arnold et Hilgartner (1977) signalent un taux d'hémophilie spontanée de 25 % aux USA.

Tableau I

REPARTITION DE LA POPULATION HEMOPHILIQUE DE LA REGION GENEVOISE



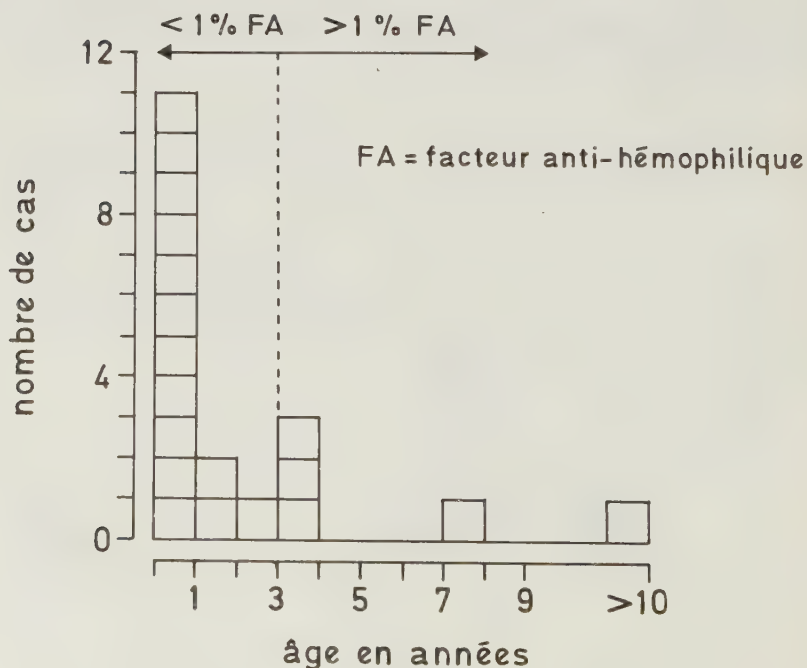
B. Examen des dossiers

Il faut rappeler que tous les dossiers n'ont pu être retrouvés et lorsqu'ils l'étaient, la documentation recueillie était très inégale. En effet, les renseignements concernant le status articulaire sont souvent fragmentaires, sinon inexistants, à moins que l'arthropathie n'ait elle-même motivé l'hospitalisation. Dans ce cas, souvent seule l'articulation touchée est mentionnée.

Pour ces différentes raisons, une étude de l'évolution articulaire de nos patients n'a pas été possible. Nous avons donc dû nous résoudre à une étude actuelle qui n'est cependant pas dénuée d'intérêt, notre série d'hémophiles présentant différents degrés de gravité de la maladie et toutes les tranches d'âge y figurant jusqu'à la 3ème décennie, au-delà les patients se faisant plus rares.

Tableau II

AGE DES PATIENTS AU MOMENT DU DIAGNOSTIC



Les dossiers examinés ont toutefois permis de relever les différents aspects cliniques de la maladie, illustrés par les Tableaux II à V.

On remarque que dans 11 des 14 cas, soit 78,5 % des hémophiles graves, le diagnostic a été posé durant la première année et dans 3 cas avant la troisième année.

L'âge de la manifestation de la maladie dans notre série est en accord avec la majorité des auteurs qui établissent un rapport direct entre celui-ci et l'apparition de traumatismes chez l'enfant qui commence à marcher (Duthies et coll., 1975, Deshayes, 1976).

Dans 7 cas d'hémophilie grave, le diagnostic a été révélé par la présence répétée d'ecchymoses ou d'hématomes spontanés ou non.

Quatre autres cas ont été diagnostiqués à la suite d'hémorragies par lésion buccale ou cutanée parmi lesquelles on relève une cause iatrogène, une circoncision. Celle-ci, dans l'antiquité, passait déjà pour être mortelle chez l'hémophile, raison pour laquelle Talmud, Babylonien du 2ème siècle avant notre ère, avait pros crit un tel acte chez un fils dont les deux aînés étaient décédés d'hémorragie après circoncision.

Trois cas ont été diagnostiqués à la naissance grâce à la notion d'hémophilie familiale.

Chez l'hémophile fruste, le diagnostic peut être posé très tardivement. le plus souvent à l'occasion d'un traumatisme plus ou moins grave ou d'une intervention chirurgicale même minime : l'un de ces cas a révélé sa maladie par une hématurie. 3 autres cas l'ont manifestée à l'occasion de plaies buccales, dont l'un à la suite d'une extraction dentaire.

On constate donc qu'aucun des sujets n'a révélé son diagnostic par une hémarthrose, que ce soit chez l'hémophile grave ou fruste, contrairement à ce que révèle Deshayes (1976) qui note que 15 % des hémophilies se révèlent par une hémarthrose.

A l'opposé, dans notre série, l'hémophilie se révèle sous forme d'hémorragies en surface, sous forme d'ecchymoses, d'hématomes sous-cutanés, de plaies muqueuses ou épidermiques dans la majorité des cas.

Le Tableau II permet d'extrapoler la facilité avec laquelle saigne l'hémophile grave en comparaison avec l'hémophile fruste.

Tableau III

FREQUENCE DES DIFFERENTES MANIFESTATIONS
HEMORRAGIQUES

types d'hémorragies	nombre de cas
hémarthroses	104
hématomes	59
plaies bucc.,cut.	53
épistaxis	10
hématuries	4
fractures;luxations	4
hémat.plancher bucc.	4
hémorrag.cérébr.;spin.	3
hémorragies digestives	2
hémorrag.rétropharyng.	1
hémorrag.rétro-orbit.	1

Le Tableau III montre une nette prédominance des hémarthroses (46,4 %) par rapport aux autres accidents hémorragiques.

Bernard (1976) donne le chiffre de 70 %.

Le Tableau IV met en évidence une augmentation rapide du nombre d'accidents hémorragiques intra-articulaires dès la 2ème année, régressant progressivement dès l'âge de 12 ans, observation superposable à celles de Gugler (1965) et Duthies (1975). Ces auteurs observent en effet l'apparition des hémarthroses chez le jeune hémophile grave au moment où il commence à marcher. La fréquence de l'hémarthrose est maximale durant l'enfance, période durant laquelle l'hémophile est en général turbulent. 90 % des hémophiles sont atteints d'hémarthrose avant 10 ans selon Deshayes (1976).

La puberté apparaît comme une période durant laquelle le patient semble prendre conscience de ses limites physiques. L'adolescent voit alors régresser le nombre de ses hémarthroses sans pour autant échapper à de nouveaux accidents hémorragiques articulaires, récidivant souvent dans les mêmes articulations par atrophie concomitante de la musculature adjacente, ou dans les autres articulations d'un même membre par surcharge de celles-ci (Matthews, 1976).

Tableau IV

INCIDENCE DES ACCIDENTS HEMORRAGIQUES EN FONCTION DE L'AGE DES PATIENTS



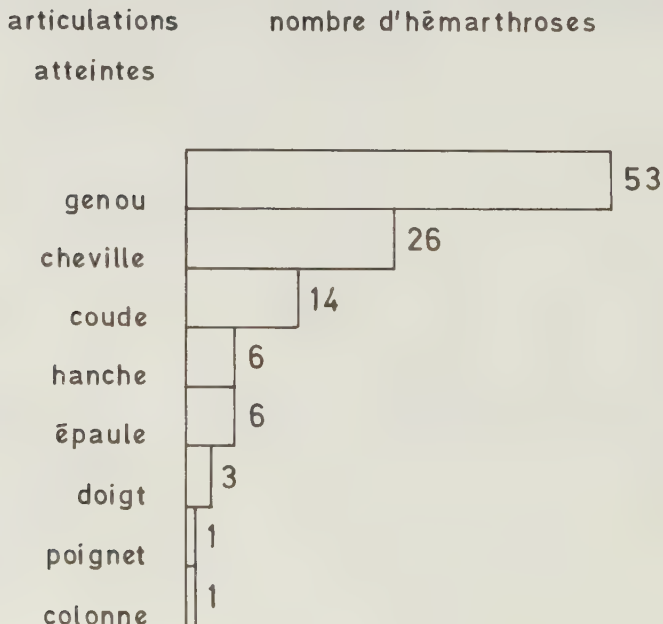
Les valeurs du Tableau V, superposables à celles d'Amouroux et Adotti (1973), Veltkamp (1975) et Bernard (1976), traduisent la prédominance des articulations distales des membres inférieurs.

Comme le révèlent de nombreux auteurs, ces articulations sont soumises non seulement à une charge permanente importante, mais également aux traumatismes auxquels elles sont exposées au même titre que les coudes pour les membres supérieurs.

Il faut rappeler que dans notre groupe d'hémophiles, nous n'avons relevé aucune hémarthrose de l'avant-pied à l'opposé de Gugler et Hassig (1965), de la sterno-claviculaire contrairement à Duthies (1975) ou encore de la temporo-mandibulaire comme ce fut le cas pour Amouroux (1973).

Tableau V

INCIDENCES ARTICULAIRES DES HEMARTHROSES



C. Examen clinique

1) Inspection des téguments

Celle-ci révèle essentiellement des ecchymoses et hématomes superficiels à différents stades d'évolution, sans troubles trophiques, essentiellement localisés aux genoux.

2) Examen circulatoire

Cet examen n'a révélé aucun trouble vasculaire qu'il s'agisse de la perfusion artérielle ou du retour veineux au niveau des membres.

3) Examen neurologique

De même, aucun trouble neurologique n'a été décelé chez les sujets examinés.

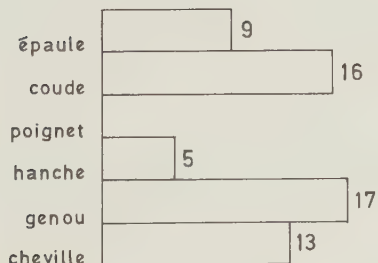
4) Examen articulaire

Colonne vertébrale : 3 cas présentent une discrète scoliose dorsale, réductible, sans répercussion fonctionnelle et asymptomatique, accompagnée d'une musculature para-vertébrale insuffisante.

Tableau VI

INCIDENCE DES ARTHROPATHIES SUR LES DIFFERENTS GROUPES ARTICULAIRES

articulations touchées	nombre d'articulations atteintes
---------------------------	-------------------------------------



Le Tableau VI révèle une prédominance des atteintes des coudes et des genoux. Moins fréquentes sont celles des chevilles et des épaules. L'atteinte de la hanche est rare, celle du poignet nulle.

Nous rappelons que cette répartition, superposable à celle déjà relevée dans l'anamnèse, est en accord avec les observations publiées par la majorité des auteurs.

Nous avons étudié séparément les différentes articulations atteintes en spécifiant d'une part chaque type de déformation, d'autre part la limitation de leur mobilité articulaire.

Attachés essentiellement à l'aspect articulaire fonctionnel, au niveau de l'épaule, seule la mobilité globale a été mesurée. De même, au genou, nous n'avons retenu que la mobilité en flexion-extension.

A noter que les articulations des mains et des pieds de nos patients ne présentent aucune anomalie, ce qui est habituel chez l'hémophile.

Articulation de l'épaule

Sur les 9 cas d'arthropathie de l'épaule, deux d'entre eux présentent une atteinte bilatérale. Un seul présente une hémarthrose fraîche avec tous les signes inflammatoires et une tuméfaction fluctuante de la face antérieure de l'articulation signant l'épanchement intra-articulaire.

Du point de vue de la mobilité, la rotation interne est diminuée dans chaque cas (augmentation de la distance pouce - C 7), l'abduction n'est touchée que 3 fois, variant de - 50° à - 100°. L'antépulsion et la rétropulsion ne sont atteintes que 2 fois chacune, de - 50° à - 90° pour l'antépulsion et de - 45° à - 50° pour la rétropulsion.

On relève donc que deux cas ont une mobilité globalement limitée alors qu'elle n'est que partielle chez les autres sujets.

Articulation du coude

Onze patients, dont 9 hémophiles graves, présentent une atteinte de la mobilité du coude, et 5 ont une atteinte bilatérale. Tous les cas atteints présentent un défaut

d'extension allant de -5° à -30° . 9 sujets présentent une flexion inférieure à 130° . Seuls 4 cas sont limités dans les mouvements de pro-supination. Un patient traité par radiothérapie est bloqué en position moyenne.

Du point de vue de la déformation articulaire, on note un empatement de 5 coudes et un valgus modéré de 4 coudes.

Articulation coxo-fémorale

Trois hémophiles graves présentent une atteinte des hanches. Chez deux d'entre eux, la mobilité est partiellement limitée, essentiellement dans la flexion et les rotations : externe 1 fois (-40°), interne 4 fois (de -10° à -20°).

L'extension est conservée et l'atteinte des hanches ne présente dans aucun cas un handicap à la marche. Un cas pratique le cyclisme régulièrement.

Articulation du genou

Celle-ci étant l'articulation cible chez l'hémophile, nous l'avons analysée de manière plus détaillée. Nous relevons 15 atteintes articulaires du genou sur le plan clinique, soit 10 hémophiles graves parmi lesquels une atteinte bilatérale se retrouve chez 5 cas.

Du point de vue déformation, on relève 1 hémarthrose fraîche avec tuméfaction, fluctuation et chaleur. 4 cas présentent une augmentation de volume du genou jusqu'à une différence de périmètre de 6 cm. avec empatement à la palpation.

4 genoux présentent des signes d'arthrose fémoro-patellaire, 1 cas présente une rotule peu mobile à gauche et un signe du rabot à droite.

On relève une déviation d'axe du genou en varus, le genou contro-latéral étant en valgus physiologique. Cette déformation est ici associée à une subluxation postérieure fémoro-tibiale.

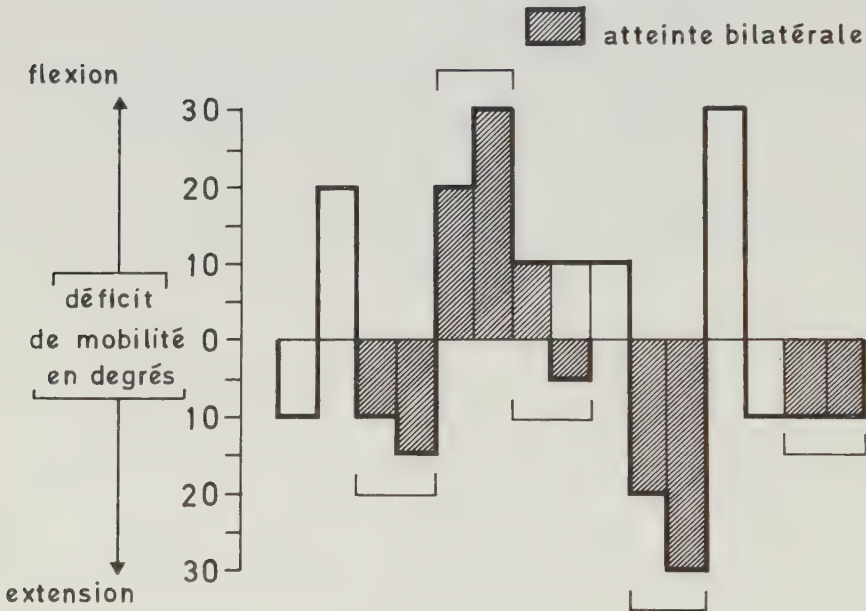
Cette dernière se retrouve associée à un récurvatum dans 2 autres cas.

Un cas présente une instabilité articulaire clinique sous forme d'une laxité en abduction et en adduction forcée du genou droit.

Sur les 15 genoux, 14 présentent une limitation de la mobilité fémoro-tibiale.

Tableau VII

LIMITATION DE LA MOBILITE DE 15 GENOUX CHEZ 10 PATIENTS



Articulation tibio-tarsienne

Du point de vue de la déformation, on ne relève un empatement de la cheville que dans deux cas.

Pour 8 cas d'hémophilie grave, on relève 13 chevilles atteintes montrant une limitation de la mobilité tibio-tarsienne. Elle est bilatérale dans 5 cas. 5 chevilles présentent une flexion inférieure à 30° . La limitation de l'extension est prédominante pour 11 d'entre elles. 3 chevilles ont montré une association de la limitation de la flexion et de l'extension, dont 1 cas est fixé en équin.

Mensuration de la longueur des membres inférieurs

Chez 8 sujets hémophiles graves, on retrouve une inégalité de longueur des membres inférieurs. Celle-ci varie entre 0,5 et 2 cm. Elle est associée à une atteinte du genou, de

la cheville ou des deux ensemble. Elle est concomitante à une scoliose dans un cas.

5) Status musculaire

La plupart des patients examinés sont de type leptosome. Seuls deux cas présentent une tendance à l'obésité. 3 patients présentent une bonne musculature. Chez les autres, une atrophie musculaire plus ou moins marquée accompagne l'atteinte articulaire des segments adjacents à l'articulation atteinte.

6) Testing musculaire manuel

Le testing musculaire n'a pas révélé de chiffre en-dessous de 4, sauf pour l'inversion de la cheville d'un cas, dont la cotation est à 3.

7) Démarche

On note une altération de la démarche chez 4 patients : 1 cas par boiterie sur arthrose de la cheville, un autre par boiterie sur hémarthrose fraîche du genou. Le troisième est gêné par un flexum modéré des deux genoux. Le 4ème, sujet à une importante atrophie quadricipitale, marche avec deux cannes anglaises.

Remarque : Nous n'avons relevé aucun cas de contracture des fléchisseurs, comme il est classique de le voir à l'occasion d'hémarthroses fraîches, lésions qui ont d'ailleurs été rares chez les patients examinés.

En outre, nous n'avons relevé aucune pseudotumeur comme il est courant d'en trouver à la suite d'hématomes sous-aponévrotiques ou sous-périostés.

Le cas de fracture du fémur présente un cal palpable exubérant, mais pas de défaut d'axe, ni de rotation, ni de différence de longueur des membres inférieurs.

D. Bilan radiologique

Un bilan articulaire radiologique a été effectué chez 12 hémophiles dont 9 cas d'hémophilie grave. Cet examen a été pratiqué chez tous les hémophiles graves présentant des séquelles articulaires cliniquement manifestes.

Deux hémophiles frustes ont également été radiographiés, l'un ayant subi plusieurs hémarthroses du genou, sans séquelles cliniques, l'autre présentant une séquelle au niveau du coude après luxation.

Enfin, parmi les jeunes hémophiles graves, 4 cas de moins de 10 ans ne présentant aucune séquelle articulaire cliniquement n'ont pas subi de contrôle radiologique. Parmi ces derniers, aucun ne présente d'ailleurs d'arthropathie sur les derniers clichés pratiqués à l'occasion d'hémarthroses aiguës.

80 % des atteintes articulaires cliniquement manifestes se traduisent par une altération de l'image radiologique.

Dans 3 cas d'hémophilie grave, on note la présence d'une arthropathie clinique sans traduction radiologique, celle-ci étant essentiellement rhizomélisque (épaule, hanche).

Enfin, les atteintes articulaires radiologiques sans manifestation clinique ne sont pas exceptionnelles (22 % du nombre total des radiographies pathologiques).

Selon Jordan (1958), les lésions articulaires visibles à l'examen radiologique se divise en 4 stades :

- Stade 1 : ostéoporose
- Stade 2 : ostéoporose, irrégularité des surfaces articulaires, géodes sous-chondrales, léger pincement articulaire.
- Stade 3 : géodes intraspongieuses, exostoses, diminution de l'interligne, hypertrophie épiphysaire.
- Stade 4 : destruction articulaire.

Selon cette classification, nos bilans radiologiques totalisent 60 atteintes articulaires allant du stade 1 au stade 3. Dans aucun cas, nous n'avons relevé d'image de véritable destruction articulaire correspondant au stade 4.

Schreiber (1975), Arnold et Hilgartner (1977) estiment qu'une telle classification est indispensable, le traitement dépendant essentiellement du stade d'évolution de l'articulation en cause. De Palma, lui, propose une classification basée sur l'addition des points attribués aux critères tant cliniques que radiologiques.

Ce bilan nous permet d'objectiver une fois de plus l'atteinte prédominante des articulations exposées ou portantes. Par ordre de fréquence, genoux, coudes, chevilles sont atteints les premiers. L'épaule est atteinte dans une moindre proportion et est moins profondément touchée (stades 1 à 2). Une seule atteint le stade 3. Quant à la hanche, deux seuls cas sont pathologiques atteignant le stade 2.

Comme pour la clinique, la radiologie ne révèle aucune atteinte articulaire des poignets.

A noter que les hémophiles frustes ne présentent que des stades 1, à une exception près : un coude au stade 3 après avoir subi une luxation.

Il est d'autre part intéressant de relever que le stade 1 constitue 13 % des images radiologiques pathologiques, qui sont fréquemment asymptomatiques. Ce stade 1 se rencontre au niveau de n'importe quelle articulation, comme le stade 2 qui, lui, constitue 30 % des lésions radiologiques rencontrées et reste asymptomatique dans un tiers des cas.

Le stade 3 couvre 50 % des atteintes articulaires radiologiquement contrôlées et se traduit sans exception par des manifestations cliniques.

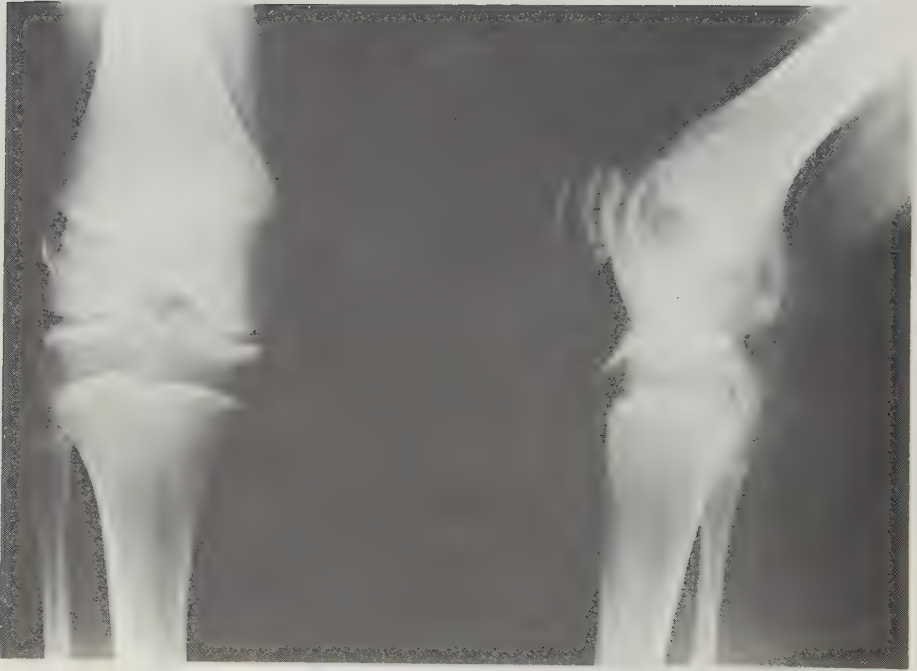
Pour illustrer ce bilan, voici quelques exemples de lésions rencontrées chez nos patients.

Fig. 1



G.F. 17 ans, épaule droite : stade 2 avec irrégularité de la surface articulaire de l'épiphyse humérale, début d'effondrement de celle-ci et multiples microgéodes sous-chondrales. L'espace articulaire est conservé. La glène paraît intacte. L'épaule gauche est indemne.

Fig. 2



Genou droit de ce même patient : aspect typique de stade 3 :
aspect peigné des épiphyses, transparence strictement épi-
physaire et multiples microgéodes.

Début de pincement de l'interligne tant fémoro-tibial que
fémoro-patellaire.

Ebauche de rotule carrée.

Tendance à l'affaissement et à l'élargissement du tunnel
intercondylien.

Epines tibiales ostéophytiques.

Aspect grêle du péroné

Le genou gauche est au stade I.

Fig. 3



M.P. 24 ans. Coude gauche, stade 3 : dystrophie épiphysaire avec géodes multiples sur fond porotique discret. Altération structurale avec discret pincement artriculaire, irrégularité de surface et érosion trochléenne. Remaniement sous forme d'un élargissement de la tête radiale et d'un ostéophyte cubito-huméral. Les lésions du coude droit sont superposables et correspondent également à un stade 3.

Fig. 4



Les genoux de ce même patient présentent également un stade 3, dont voici la radiographie du genou droit.

Altération essentiellement structurale avec discret pincement articulaire, irrégularité des surfaces tant fémoro-tibiale que fémoro-patellaire, irrégularité de forme des condyles, aplatissement du tunnel intercondylien, multiples ébauches ostéophytiques, érosion du bord externe du plateau externe. Du point de vue de la trame : quelques géodes sous-chondrales et début de sclérose.

Le genou gauche est d'un aspect similaire présentant aussi un stade 3.

Fig. 5



M.F. 26 ans. Cheville gauche : stade 3 avancé. Trame altérée avec forte sclérose sous-chondrale et quelques géodes. Modification de structure avec fort pincement articulaire de la tibio-tarsienne, irrégularités de surface, importante ostéophytose tibio-astragalienne antérieure dont le bec tibial est fracturé. Aplatissement de la poulie astragalienne. Les lésions de la cheville droite présentent également un stade 3.

F. Bilan fonctionnel

Dans la population hémophilique genevoise, parmi laquelle on compte, nous le rappelons, 14 hémophiles graves, tous les sujets sont indépendants dans leurs activités quotidiennes.

1) Activités professionnelles

A 3 exceptions près, tous nos patients ont actuellement un emploi régulier (7 cas), poursuivent normalement leurs études (5 cas). Les deux plus jeunes sujets (2 et 3 ans) jouent sans restriction avec les camarades de leur âge. Parmi ces 3 exceptions, 2 sont en arrêt de travail momentané pour hémarthroses à répétition. Le troisième cas pour des raisons psycho-sociales n'a jamais eu d'emploi régulier.

Parmi les métiers pratiqués, on relève 2 comptables, 1 employé de banque, 1 laborant, un dessinateur-architecte et un correcteur.

2) Activités extra-professionnelles

Celles de nos patients sont très diverses : viennent en tête la photographie, puis la pêche, le bricolage, la musique, la peinture, la cuisine et la pétanque.

3) Sports

Du point de vue physique, on distingue deux catégories de sujets : les patients ne pratiquant pas ou qu'occasionnellement un sport. Il présentent une musculature habituellement faible et sont plus fréquemment victimes d'hémarthroses, celles-ci entraînant à leur tour un état d'inactivité accru, fermant ainsi un cercle vicieux.

Les autres, c'est-à-dire ceux enclins à l'exercice physique (marche, natation, cyclisme) ont une musculature bien développée. L'hémorragie articulaire est plus rare, et lorsqu'elle survient, l'épisode aigu paraît plus vite surmonté grâce à la réserve musculaire existante, favorisant la réhabilitation fonctionnelle.

Anecdotiquement, nous citerons le cas d'un de nos patients qui s'adonnait au motocross, exploit qui s'est soldé par un grave hématome de la cuisse, qui a guéri grâce à un traitement substitutif adéquat administré en milieu hospitalier.

Ce cas traduit le désir que ressent un jour ou l'autre chacun de nos patients d'échapper aux restrictions imposées par leur maladie et de se libérer physiquement par des exploits qui, rapidement, dépassent leurs possibilités.

Remarque : si 4 de ces hémophiles graves passent par des épisodes plus ou moins rapprochés d'intoxication aux antalgiques dans des périodes de dépression en relation ou non avec des phases hémorragiques, aucun de nos sujets ne semble en faire systématiquement usage.

4. Pathogénie de l'hémarthrose

Agents déclenchant des accidents hémorragiques

En-dehors des traumatismes directs déclenchant l'hémarthrose dans la plupart des cas, et la période infantine grevée d'une incidence maximale d'accidents hémorragiques par la fréquence des traumatismes, l'effort physique brutal ou prolongé semble en favoriser l'apparition.

Probablement liés à un regain d'activité, le printemps et l'automne sont reconnus par nos patients comme des périodes de l'année les plus favorables aux accidents hémorragiques.

Certains de nos patients sont également sensibles aux changements de temps et peuvent pratiquement prévoir l'apparition d'une hémarthrose lors d'une variation barométrique.

Il est intéressant de connaître l'avis des différents auteurs concernant les facteurs favorisant l'hémorragie intra-articulaire.

La notion d'hémarthrose spontanée, nous l'avons dit, n'est pas admise par tout le monde, bien que les patients eux-mêmes n'expliquent pas toujours la survenue de l'accident hémorragique. Weltkamp (1975) soulève la question et suggère qu'une hémorragie posttraumatique peut paraître "spontanée" lorsque celle-ci ne se révèle que quelques heures, voire quelques jours après un traumatisme. En effet, le système hémostatique primaire (extrinsèque) étant intact chez l'hémophile, celui-ci assurerait l'hémostase dans l'intervalle.

Nous l'avons dit plus haut, Matthews (1976) note qu'une articulation qui saigne et qui perd momentanément sa fonction, surcharge les autres articulations suppléant à cette fonction. Celles-ci auront donc tendance à saigner à leur tour, la charge leur étant imposée favorisant l'hémorragie. La charge physiologique à laquelle sont soumises les articulations des

genoux et des chevilles explique bien leur vulnérabilité.

Duthies (1975) et Matthews (1976) démontrent que l'hémarthrose elle-même constitue son propre facteur de risque : l'épanchement hémorragique intra-articulaire, d'une part, favorise la formation d'une synovite qui saignera au moindre étirement capsulaire; l'immobilisation antalgique, d'autre part, engendrée par l'hémarthrose, entraîne une fonte de la musculature adjacente, cause d'une instabilité articulaire secondaire favorisant également la récurrence de l'hémarthrose.

Duthies (1975) et Deshayes (1976) pensent que certaines positions articulaires vicieuses durant le sommeil peuvent favoriser la formation d'hémarthrose.

Enfin, le risque hémorragique sera, il va sans dire, proportionnel au degré de gravité de l'hémophilie.

Lechler (1969) et Duthies (1975) relèvent que l'hémorragie dite spontanée ne se produit que pour un taux de facteur anti-hémophilique inférieur à 5 %, qu'entre 25 et 50 %, un traumatisme important est nécessaire pour provoquer une hémorragie prolongée et qu'au-dessus de 50 %, la symptomatologie hémorragique disparaît.

5. Thérapeutique de l'hémarthrose

Traitement substitutif curatif

En ce qui concerne le traitement, l'hémophile, à fortiori l'hémophile grave, prend conscience avec l'expérience de l'efficacité d'un traitement de substitution à base de concentrés appropriés, administrés dans les plus brefs délais, soit à l'apparition des premiers symptômes, sinon des premiers prodromes hémorragiques.

On relèvera à ce sujet l'influence de l'éducation de nos hémophiles par leur médecin traitant, alliée à l'effort de leurs parents qui ont certainement, par leur soutien, joué un rôle déterminant dans les résultats obtenus.

La plupart des auteurs insistent sur la nécessité de l'administration précoce du traitement de substitution pour une efficacité maximale : Lechler (1969), Duthies et coll. (1975), Clausen, Boone (1975), Bouvier (1976).

Le traitement substitutif actuellement dispensé par le Centre de Transfusion de l'Hôpital Cantonal de Genève sous les directives du Professeur Bouvier se compose essentiellement de cryoprécipités de la Croix-Rouge, fabriqués à base de

sang de donneurs bénévoles. Ils se composent du plasma soit de 8 donneurs, correspondant à 1'600 unités Oxford (U.O.) et représentant 1'600 cc de plasma, soit de 2 donneurs correspondant à 400 U.O., existant sous forme de 200 cc de plasma après reconstitution ou de concentrés de 10 cc, employés couramment en pédiatrie (1 U.O. = activité coagulante de 1 ml de plasma frais normal).

Les produits de la Croix-Rouge sont relativement peu onéreux et sont remboursés par les Caisses-Maladie.

Occasionnellement sont employés d'autres produits, comme ceux des Maisons IMMUNO, HYLAND, ABBOTT, fabriquant entre autres des concentrés de 10 cc. Ceux-ci ont l'avantage d'être injectables à la seringue, grâce à leur volume réduit (10 ml pour 250 U.O.). D'autre part, ces produits étant fabriqués à base de plasma de donneurs sélectionnés, ils mettent théoriquement l'hémophile à l'abri de l'hépatite sérique, risque persistant avec plus d'acuité pour les produits manufacturés à base de plasma de donneurs bénévoles. Par contre, leur prix élevé en empêche une large diffusion jusqu'à ce jour.

Les globulines anti-hémophiliques d'origine animale, porcine ou bovine, malgré leur grande efficacité due à une concentration plasmatique 20 fois supérieure à celle du plasma humain, sont utilisées le moins souvent possible en raison de leurs effets secondaires de nature immunologique, provoquant l'apparition d'anticorps spécifiques une dizaine de jours après leur administration, ceux-ci rendant à leur tour le traitement substitutif ultérieur extrêmement précaire. On ne l'utilise plus actuellement qu'avec des indications bien précises telles que : présence d'anticoagulants circulants, intervention chirurgicale urgente, hémorragie grave non maîtrisée par les produits substitutifs d'origine humaine (Gugler et Hassig, 1976 , Owen et Bowie, 1975 , Bernard, 1976).

Les différentes posologies du traitement substitutif adoptées par notre division d'hémostase sont les suivantes :

Pour une hémorragie bénigne type hémarthrose, hématome, plaie superficielle, de même que pour une extraction dentaire, on perfuse 200 à 300 U.O. permettant d'élever le taux de facteur anti-hémophilique jusqu'à 10 %.

Pour une hémarthrose, comme pour les autres types d'hémorragie considérées comme bénignes, les spécialistes préconisent une élévation du facteur anti-hémophilique dont le taux varie passablement d'un auteur à l'autre :

10-20 % selon Bernard (1976)
15-20 % selon Duthies (1975)
25-30 % selon Deshayes (1976)
25-40 % selon Owen et Bowie (1975)
30-40 % selon Arnold et Hilgartner (1977)

(1 U. de F VIII par kg de poids augmente en moyenne le taux de F VIII du patient de 2 %). A noter qu'avec le seul plasma disponible il y a 15 à 20 ans, on était contraint de se contenter de 5 % de facteur anti-hémophilique, taux sanguin qui était alors considéré comme efficace pour le traitement de telles hémorragies. L'apparition des produits concentrés semble avoir contribué à augmenter les exigences des thérapeutes par souci d'efficacité, la posologie du traitement substitutif tendant de plus en plus à approcher le taux plasmatique physiologique de facteur anti-hémophilique (Owen et Bowie, 1975).

Selon le Professeur Bouvier, la durée du traitement dépend de sa propre efficacité : concernant les hémorragies dites bénignes, type hémarthrose, le traitement aura été efficace et pourra être interrompu dès la disparition des signes cliniques d'hémorragie (douleur, tuméfaction, contracture en position antalgique), la disparition des symptômes signant l'arrêt de l'hémorragie.

Le taux de facteur anti-hémophilique devra être contrôlé à deux reprises au moins : une fois avant et une fois pendant le traitement. Par ailleurs, le PTT devra montrer une correction significative. D'après Arnold et Hilgartner, le taux de facteur anti-hémophilique devra être contrôlé toutes les 8 heures.

L'hémophile porteur d'AC spécifique recevra des doses massives de globulines anti-hémophiliques permettant de saturer les AC en cas d'hémorragie, seul moyen de rendre le traitement efficace dans un tel cas.

Traitement substitutif préventif

Chez un cas d'hémophilie grave âgé de 8 ans, un traitement substitutif préventif a été instauré il y a 4 ans en raison de la fréquence des hémorragies. Celui-ci reçoit des globulines sous forme de cryoprécipités 2 à 3 fois par semaine. Depuis 6 mois, la mère pratique elle-même les perfusions à domicile. Depuis le début du traitement, les hémorragies sont moins fréquentes, et lorsqu'elles surviennent, celles-ci sont mieux contrôlées.

Comme le fait remarquer Van Eys (1974) et Boone (1975) dans leur réflexion sur le traitement à domicile, pour les parents du jeune hémophile, la possibilité de pallier eux-mêmes rapidement à une hémorragie de leur enfant les libère de leur inquiétude à le voir s'ébattre au gré des jeux plus ou moins pacifiques de ses camarades. Le traitement préventif semble donc avoir un double effet psychologique : les parents sont déculpabilisés envers l'enfant qui, lui, se trouve libéré de l'hyperprotection parentale, ce qui lui permet de faire plus tôt ses propres expériences le confrontant avec les limites de ses possibilités physiques.

Johnson (1975) relève une diminution des hémorragies chez l'hémophile grave en le perfusant avec 150 ml de plasma lyophilisé une fois par semaine durant une période de 3 mois. Ce schéma est également préconisé par Owen et Bowie (1975).

Diminuant l'absentéisme, Kaspere, Levine et Britten (1975), Arnold et Hilgartner (1977) soutiennent que le traitement préventif de substitution coûte deux fois moins à la société qu'un traitement curatif. Toutefois, selon Bouvier, le traitement préventif ne paraît pas rentable en soi. C'est pourquoi le traitement substitutif immédiat lui est préféré en cas d'accident hémorragique, ce qui sous-entend la possibilité pour le patient soit de se rendre dans un centre spécialisé prêt à accueillir ce genre de patients et à leur fournir des soins adéquats dans les plus brefs délais, soit de se perfuser à domicile, lui-même, s'il en est capable, ou à l'aide d'une tierce personne, telle la mère de l'enfant hémophile, par exemple.

Par contre, le traitement préventif prend tout son sens lors de la rééducation physique, du moins au début de la mobilisation d'une articulation après une hémarthrose, surtout si le sujet présente des facteurs de risques élevés. Dans ce cas, la posologie adoptée à Genève est de 250 U.O. en moyenne toutes les 24 à 48 heures durant les premiers jours de rééducation.

Arnold et Hilgartner (1977) proposent un traitement de couverture à un taux de 20 à 30 % de facteur anti-hémophilique durant 6 à 8 semaines. Le principe du traitement substitutif pendant la rééducation est également partagé par Lechler (1968) et Duthies (1972).

Pour marquer la tendance au traitement à domicile, Arnold et Hilgartner estiment qu'en cas d'hémorragie grave seulement, menaçant la vie du patient, celui-ci devrait être hospitalisé (hémorragies du nozopharynx, rétropéritonéales ou du SNC, ou encore en cas de syndrome compressif neuro-vasculaire).

La National Haemophilia Foundation estime par ailleurs qu'à l'heure actuelle 50 % des hémophiles sont traités à domicile aux Etats-Unis (Arnold et Hilgartner, 1977).

Les anti-fibrinolytiques, type Cyclocapron, ne sont utilisés que dans les cas d'extraction dentaire. Il semble, en effet, qu'un traitement de substitution soit efficace en lui-même pour enrayer une hémorragie. Selon Arnold et Hilgartner (1977), leur action serait même néfaste, celle-ci retardant la résorption du fibrinogène formé sous son action.

Les corticoïdes à la dose de 25 -50mg par jour sont conseillés en cas d'épanchement sanguin. Arnold et Hilgartner (1977) proposent 1 à 2 mg par kilo de poids corporel pendant 3 jours pour les hémarthroses aiguës, pendant 15 jours pour les synovites chroniques. Toutefois, Bernard (1976) prétend que leurs effets secondaires, l'ostéoporose entre autre, même après des cures de courte durée, est plus à craindre que l'effet favorable qu'on peut en attendre.

D'autres auteurs, au contraire, pensent que les corticoïdes par voie générale ont une action antalgique, et favorisent la résorption de l'épanchement sanguin et, par là, empêcheraient la formation d'un pannus sur les surfaces articulaires. Nous partageons ce dernier avis, l'ostéoporose nécessitant, nous semble-t-il, un traitement cortisonique prolongé pour faire son apparition.

On évitera les anti-inflammatoires, type Isobruphen, Indométhacine et Phénylbutazone, qui inhibent la fonction plaquettaire (Arnold et Hilgartner, 1977).

Dans la mesure du possible, on évitera l'emploi systématique d'antalgiques majeurs, type morphine, afin d'éviter l'accoutumance. De plus, nous rappelons que les antalgiques à base d'Aspirine ou de dérivés anti-histaminiques ayant un effet inhibiteur sur l'aggrégation plaquettaire sont à proscrire.

Traitement orthopédique

Onze de nos cas ont eu recours à l'immobilisation plâtrée à l'occasion d'une ou de plusieurs hémarthroses importantes. Quoique le type d'immobilisation et sa durée d'application n'aient pu être précisés dans la plupart des cas, nous pouvons estimer toutefois, étant donné l'état actuel des articulations de la majorité de nos patients, que le traitement fut bien conduit.

Pour ce qui est de l'immobilisation, la majorité des auteurs s'accordent à reconnaître son utilité dans le traitement de l'hémarthrose aiguë, conjointement à l'emploi du traitement de substitution, l'efficacité de celle-là n'existant que par la bonne conduite de celui-ci.

Il faut distinguer deux sortes d'immobilisation : l'immobilisation antalgique, protectrice visant à soulager l'articulation dans la phase hémorragique aiguë et l'immobilisation correctrice ou fonctionnelle ayant pour but de corriger la déformation articulaire dans la phase de guérison ou dans l'arthropathie chronique.

En ce qui concerne l'immobilisation de protection, elle se fait au moyen d'une attelle plâtrée, d'un plâtre circulaire fendu ou encore d'une attelle en matériau synthétique, fabriquée à l'avance sur le patient et qu'il peut, en en disposant en permanence, utiliser à la moindre alerte. Quant aux plâtres, ils devront être bien rembourrés aux points de pression et confectionnés dans la position antalgique adoptée spontanément par le membre atteint. Cette immobilisation sera conservée durant toute la phase aiguë pouvant durer de 24 heures à 4 jours en moyenne (Outhies, 1975; Kingma, 1975; Chantraine, 1976). Comme nous le verrons dans le chapitre consacré à la physiothérapie, la phase aiguë une fois passée, l'immobilisation sera dès que possible alternée avec des phases de mobilisation. (fig. 6)

En cas d'hémarthrose de l'épaule, on l'immobilisera dans un pansement de Dessault, bandage maintenant le membre supérieur au corps, si l'épanchement est important.

Quant au traitement de l'hémarthrose de la hanche, son traitement consiste uniquement en une immobilisation antalgique en semi-flexion.

L'immobilisation correctrice : elle peut être appliquée dès la disparition de l'épisode aigu, celle-ci étant déterminée par la disparition de la douleur essentiellement. Elle consiste en un plâtre circulaire fendu, dont le rôle essentiel vise à corriger le flexum contracté pendant l'épisode aigu, selon le principe des "petites forces appliquées de manière continue", préconisé par Jordan (1958).

Nous avons pris pour exemple l'immobilisation du genou, laquelle peut être réalisée à l'aide de différentes techniques :

Série de plâtres 3 points : cette méthode consiste, en partant de l'immobilisation antalgique, à corriger le flexum du genou de quelques degrés en donnant au plâtre circulaire des points

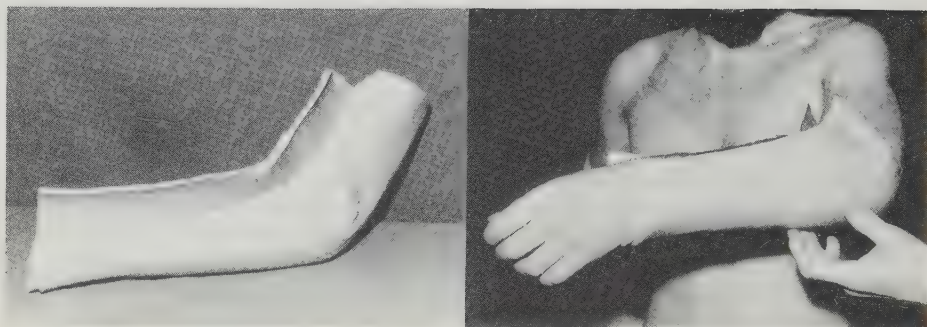


Fig. 6.

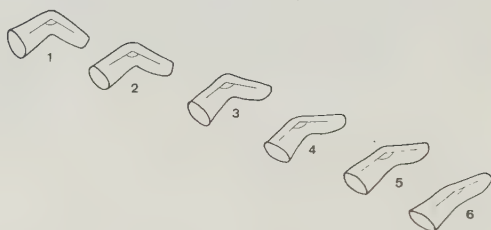
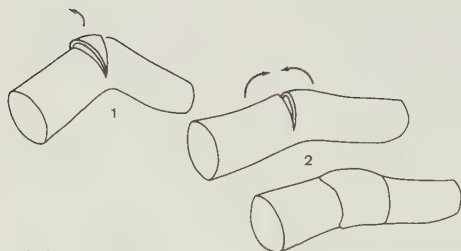


Fig. 7.

Série de plâtres 3 points



Plâtre à angulation

Fig. 8.



Fig. 9. a)

Fig. 9. b)

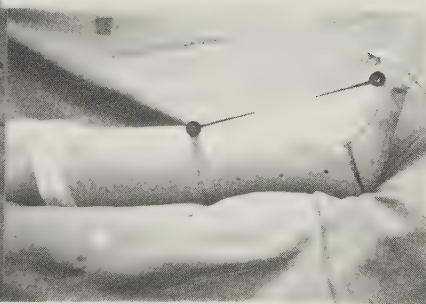
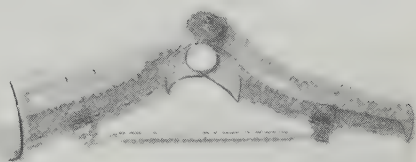


Fig. 10.

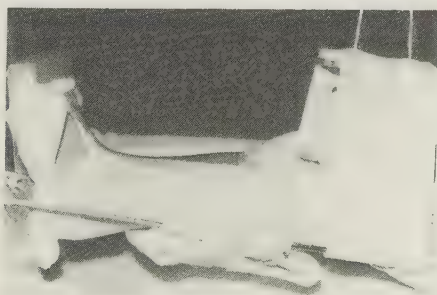


Fig. 11.

de force s'appliquant sur la rotule, d'une part, et à l'extrémité de la partie postérieure de la cuisse et de la jambe, d'autre part. Le plâtre est changé tous les 2 à 3 jours en ne corrigeant le flexum que de quelques degrés chaque fois. (D'environ 10° par semaine, selon Duthies, 1972). (fig. 7)

Plâtre à angulation : le principe de cette technique est identique à celle du plâtre 3 points. La correction progressive du flexum est obtenue par résection d'une tranche de plâtre sur la face antérieure du genou. La correction une fois effectuée, le plâtre est à nouveau circularisé par une bande plâtrée au niveau du genou. Ce modèle peut être utilisé dans les déformations modérées, sans signes de subluxation fémoro-tibiale, soit moins de 30° de flexum pour le genou ou moins de 15° d'équin pour la cheville (Jordan, 1958). (fig. 8)

Plâtre de Quengel ou attelle-treuil : ce système est indiqué dans les fortes contractures. Il s'agit d'un plâtre articulé dont l'axe passe par le centre de rotation des condyles, maintenant constamment la jambe en extension maximale sur la cuisse. Sa particularité est liée à un axe de rotation double au niveau du genou permettant de corriger simultanément un flexum et une subluxation tibio-fémorale postérieure. Ce système a toutefois une limite de correction, celle-ci s'étendant de 80 à 30° de flexion. (fig. 9)

Les principes de correction restent valables pour le traitement de l'équin du pied à la suite d'hémorragie du triceps sural, pour les contractures du poignet en flexion après hémorragie dans les fléchisseurs de l'avant-bras, ainsi que pour les flexum du coude en cas d'hémarthrose. (fig. 10)

Si la déformation est importante, on procédera à la correction en plusieurs étapes de 4 semaines maximum, afin d'éviter une hospitalisation prolongée pouvant s'accompagner d'une détérioration aussi bien physique que psychique du patient. Dans l'intervalle, celui-ci portera un plâtre de maintien pendant 1 à 3 mois, celui-ci se présentant sous forme d'une attelle plâtrée ou d'une orthèse.

Traitements associés à l'immobilisation

Si l'immobilisation antalgique reste insuffisante dans la phase aiguë, on peut obtenir un soulagement en surélevant et parfois en abaissant le membre concerné (Duthies, 1975).

La glace a également sa place dans le traitement antalgique. Elle est appliquée à travers une fenêtre pratiquée dans le plâtre (Jordan, 1958; Lechler et coll., 1969; Duthies, 1975; Deshayes, 1976).

Le pansement compressif est discuté, certains auteurs estimant que son efficacité n'est pas prouvée et qu'au contraire, il peut être dangereux pour les tissus et entraîner des phénomènes ischémiques et des troubles neurologiques (Lechler, 1969; Duthies, 1975).

En règle générale, on évitera autant que possible les antalgiques, afin que le patient puisse signaler d'éventuels points de pression douloureux dans son plâtre (Jordan, 1958). Un traitement substitutif adapté, associé à l'immobilisation, suffisent d'ailleurs par eux-mêmes à calmer la douleur (Arnold et Hilgartner, 1977).

L'extension a été utilisée dans 3 cas, chez l'un d'entre eux à l'occasion d'une fracture du fémur. En-dehors du traitement conservateur des fractures et de l'hémarthrose de la hanche, la pratique de l'extension ne fait pas l'approbation unanime à cause des grandes forces de traction et de contre-traction nécessaires pour vaincre un flexum (Jordan, 1958), ainsi que du risque de subluxation tibio-fémorale. En outre, le traitement est inefficace dans les fortes contractures et dans les derniers degrés de correction d'un flexum (Kingma, 1976). (fig. 11)

La ponction intra-articulaire

Deux de nos cas d'hémophilie fruste ont été ponctionnés au niveau du genou. La ponction doit être pratiquée dans des conditions d'asepsie rigoureuses. L'anesthésie locale n'est pas nécessaire. Par contre, une anesthésie générale sera pratiquée chez l'enfant agité.

L'aiguille de ponction sera fine, les trocarts employés habituellement risquant de léser les vaisseaux synoviaux et par là d'aggraver l'hémarthrose. La ponction s'effectue toujours sous perfusion concomitante de globulines anti-hémophiliques, car perfusées avant la ponction, il y a risque de coagulation précoce; après la ponction, le risque d'hémorragie est augmenté (Dormandy et Madgwick, 1970; Duthies, 1975). L'aspiration doit être douce et les mouvements de l'aiguille mesurés. Après ponction, un pansement compressif est appliqué.

L'avantage de cette technique est qu'elle soulage le patient immédiatement, qu'elle permet une mobilisation précoce de l'articulation et qu'elle réduit le risque de dégénérescence articulaire (Ahlberg, 1971; Stampfli, 1971; Deshayes, 1976; Arnold

et Hilgartner, 1977).

Certains préconisent l'injection de corticoïdes intra-articulaires après ponction, ce qui aurait un effet favorable sur l'évolution de l'articulation (Gugler et Hassig, 1965; Lechler, 1969; Dormandy et Magdwick, 1970; Bernard, 1976; Arnold et Hilgartner, 1977).

D'autres auteurs sont opposés à cette méthode en regard des risques qu'elle comporte (infection, hémorragie) et prétendent qu'un traitement de substitution bien conduit la remplace avantageusement (Kingman, 1975; Bouvier, 1976).

En outre, la ponction est contre-indiquée en présence d'anti-corps spécifiques.

Physiothérapie

Onze sujets hémophiles graves ont pratiqué des exercices de rééducation, essentiellement sous forme de mobilisation active et de remusculation. Dans 4 cas, ces exercices ont été précédés d'application de glace ou d'une iontophorèse au chlorure de calcium. Les exercices eux-mêmes ont été pratiqués en piscine dans 6 cas et dans 2 cas seulement accompagnés d'un traitement de substitution.

On note d'emblée la diversité des traitements orthopédiques et par agents physiques appliqués en cas d'hémarthrose dans un même service. Cela est dû au fait que chaque traitement est non seulement instauré en fonction de la pathologie en présence, mais encore adapté à chaque cas. Par ailleurs, le manque de renseignements quant à l'évolution des cas sous tel ou tel traitement ne nous a pas permis d'objectiver les avantages ou les inconvénients de telle ou telle méthode. Cependant, aucune d'entre elles ne semble avoir aggravé un état antérieur.

En ce qui concerne la rééducation, plusieurs auteurs s'accordent à reconnaître, nous l'avons vu, l'efficacité de la glace du point de vue antalgique en cas d'hémarthrose aiguë conjointement à l'immobilisation et au traitement substitutif (Duthies, 1975; Chantraine, 1976; Deshayes et coll., 1976).

Au contraire, dans la phase ^{sub}aiguë ou chronique, l'effet antalgique peut être obtenu par la chaleur au moyen d'infra-rouges ou d'ondes courtes ou encore par la ionisation au moyen de chlorure de calcium.

Les auteurs font l'unanimité quant au traitement de kinésithérapie en cas d'hémarthrose aiguë : c'est de la clinique que dépend le choix du traitement physique et son déroulement suivant la phase d'immobilisation antalgique (Duthies, 1975; Bernard, 1976; Chantraine, 1976). Seule la disparition de la douleur autorise la reprise de la mobilisation dans un délai de 2 à 4 jours en moyenne après l'accident hémorragique.

Il faut insister sur l'importance de la progressivité dans le traitement, celui-ci devant permettre une mobilisation sans récurrence hémorragique. Si la récurrence se produit, celle-ci se traduit par une douleur obligeant à une nouvelle immobilisation, c'est-à-dire une reprise du traitement de départ. La mobilisation passive est à proscrire, de même que la stimulation électrique par galvanisation. La musculation est d'abord isométrique et peut donc se pratiquer lors de l'immobilisation, nous l'avons dit. Par la suite, les exercices de musculation deviennent progressivement isotoniques, permettant une mobilité croissante de l'articulation en jeu. La mobilisation active s'intensifie encore sous forme de mobilisation sous résistance ou charge progressive jusqu'à l'obtention d'une fonction satisfaisante du membre concerné.

Cette mobilisation sera alternée avec des exercices de posture visant essentiellement à combattre le flexum.

Pour l'articulation du genou, par exemple, on commence par des contractions isométriques du quadriceps. On passe ensuite à la mobilisation active du genou à vide, puis contre résistance (poids, bicyclette), sans dépasser une certaine limite sous peine de voir récidiver l'hémarthrose. Dès que le flexum de genou est inférieur à 15° , on peut autoriser la marche. Celle-ci s'effectue d'abord en piscine, puis sur terrain sec d'abord à l'aide d'attelles de soutien et enfin librement, dès que la musculature de verrouillage du genou est suffisante (4 au testing).

Ces exercices ne doivent être entrepris que sous traitement de substitution chez les patients à haut risque de récurrence, nous l'avons dit (récurrence hémorragique avérée, anticoagulants circulants).

Tout en récusant les sports violents, mettant en danger l'hémophile, il est conseillé au patient de se maintenir en bonne condition physique par des exercices appropriés visant à lui conserver une bonne musculature, véritable sauvegarde de ses articulations (natation, vélo, ...).

Radiothérapie

Un cas d'arthropathie hémophilique du coude a été traité par radiothérapie avec succès quant aux douleurs. En contrepartie, il en est résulté une diminution de la mobilité avec blocage en position moyenne des mouvements de pro-supination. Ce traitement, qui a été administré chez ce patient dans un centre pour hémophiles français, où il est fréquemment utilisé, n'est pas en vigueur dans notre centre hospitalier.

D'après Marcy, radiothérapeute de ce centre, la méthode est satisfaisante dans deux tiers des cas ayant résisté aux autres traitements. Etant donné le risque dû à l'irradiation, la méthode reste limitée à cette seule indication. L'irradiation de la synoviale entraîne un assèchement articulaire efficace. En revanche, elle provoque une sclérose synoviale, elle-même suivie d'une rétraction aboutissant à une mobilité réduite.

IV. DISCUSSION

Ce travail nous a permis de constater que les 18 cas d'hémophilie étudiés au sein de la population genevoise présentent des tableaux cliniques pour la plupart en accord avec la littérature concernant le sujet, mais également divergeant sur certains points.

Alors que la proportion d'hémophiles dans la population normale, le rapport entre hémophiles graves et frustes et celui existant entre hémophilie A et B correspond aux données de la littérature, on trouve dans notre groupe une proportion d'hémophiles porteurs d'anticorps spécifiques de 28,6 %, ce qui représente 5 à 6 fois le taux habituel.

Près de la moitié de nos patients ont des antécédents hémophiliques familiaux. Ce taux est supérieur à celui relevé aux USA par Arnold et Higartner.

On peut relever que notre hémophile grave le plus âgé n'a que 33 ans. Nous n'avons en effet recruté aucun hémophile grave plus âgé dans le service d'hématologie de l'Hôpital Cantonal de Genève, ni dans les dossiers du service de pathologie. Leurs aînés n'auraient-ils pas survécu à leur maladie ?

Comme le rappellent la plupart des auteurs, la majorité des diagnostics ont été posés dans la première année à l'occasion des premiers traumatismes en relation avec l'apprentissage de la marche. Le diagnostic a pu être posé chez nos patients à l'occasion d'ecchymoses, d'hématomes ou de plaies pour la plupart des cas d'hémophilie grave. Chez l'hémophile fruste, il a fallu une lésion plus importante, telle une extraction dentaire ou une plaie buccale. Un cas fut diagnostiqué à l'occasion d'une hématurie.

Comme le confirme également la littérature, les manifestations hémorragiques les plus fréquentes de nos patients sont les hémarthroses (46 %), suivies d'assez loin par les hématomes et les plaies cutanées ou muqueuses. La période s'étendant entre 2 et 12 ans est la plus favorable aux hémarthroses dans notre groupe. Cette lésion nous a paru être en relation directe avec l'activité physique du patient.

Les articulations les plus touchées par l'hémarthrose sont en relation directe avec la charge à laquelle elles sont soumises, d'une part, et leur vulnérabilité aux traumatismes, d'autre part. Ce sont par ordre décroissant : le genou, la cheville, le coude, puis plus rarement la hanche, l'épaule, les doigts, le poignet et la colonne vertébrale. Ces constatations sont en accord avec ce qui est communément décrit par la majorité des auteurs.

L'examen de nos patients a révélé des tableaux cliniques courants de séquelles articulaires de type hémophilique. Pourtant, il faut relever l'absence de lésions articulaires invalidantes ou de compressions vasculo-nerveuses par suite d'hématomes intramusculaires. Nous n'avons pas non plus rencontré de pseudo-tumeurs.

Du point de vue radiologique, les images rencontrées sont également classiques. Toutefois, les lésions sont limitées et l'atteinte articulaire n'atteint dans aucun de nos cas la destruction articulaire et l'ankylose comme il est classique de le voir. Cette atteinte relativement modérée des articulations de notre groupe de patients se traduit par un niveau fonctionnel satisfaisant, ce qui a permis à la majorité d'entre eux de s'intégrer au sein de la société.

Le traitement substitutif réalisé à l'aide de cryoprécipités ou de concentrés de facteur anti-hémophilique de la Croix-Rouge Suisse paraît être appliqué de manière adéquate dans la majorité des cas, d'une part grâce à l'éducation donnée au patient par son médecin traitant, qui a su faire comprendre la nécessité d'un traitement approprié appliqué rapidement pour en obtenir une efficacité optimale, d'autre part grâce aux parents qui, pour la plupart, participent activement au soutien moral de

leur fils, sinon à son traitement à l'occasion d'une cure préventive, par exemple.

L'apparition d'anticorps spécifiques chez bon nombre de nos patients ne paraît pas être en relation avec la répétition du traitement de substitution.

Le traitement substitutif préventif n'est employé quant à lui que dans des cas très spécifiques, à l'encontre de certains auteurs.

L'emploi de cortisone est volontiers associé au traitement substitutif, cette hormone ayant un effet doublement favorable sur l'articulation par son action hémostatique et anti-inflammatoire. Nous suivons dans le traitement orthopédique conservateur les lignes générales du traitement proposé par la majorité des auteurs : immobilisation de l'articulation lors d'une hémarthrose fraîche, complétant le traitement substitutif de base. Nous y associons volontiers la glace pour son effet antalgique, mais restons prudents quant à l'emploi de pansement compressif ou la ponction intra-articulaire, vu les risques qu'ils comportent.

En outre, nous n'avons pas l'expérience des différentes méthodes chirurgicales, tant préventives que correctrices, dans notre service d'orthopédie. Un cas a récemment nécessité une arthrodèse tibio-tarsienne qui a été effectuée dans un autre établissement hospitalier.

Lors de la rééducation d'un hémophile victime d'une hémarthrose fraîche, nous utilisons volontiers, avant l'immobilisation antalgique et avant chaque séance de mobilisation, l'application de glace ou de iontophorèse au chlorure de calcium. Dans les cas d'hémarthrose subaiguë ou chronique, nécessitant une physiothérapie correctrice, on emploie volontiers les infra-rouges, les ondes courtes ou encore l'ionisation au chlorure de calcium.

La mobilisation, en accord avec tous les auteurs, n'est autorisée qu'à la disparition de la symptomatologie douloureuse. Elle sera d'abord isométrique, puis isotonique, en piscine si possible, puis à sec en apesanteur, puis en charge ou sous résistance. On se rappellera que seule une musculature suffisante permet une fonction articulaire adéquate. Dans le cas contraire, la charge devra être progressive et l'articulation soutenue par une orthèse. En cas d'hémarthrose récidivante, on n'hésitera pas à avoir recours au traitement substitutif dans les heures qui précèdent la physiothérapie.

V. CONCLUSION

Les hémophiles de la région genevoise paraissent voués à une destinée relativement favorable.

En effet, les traitements tant médicaux, orthopédiques que physiques appliqués à ce jour, en accord avec la majorité des auteurs, ont donné pleine satisfaction. La preuve en est le degré d'intégration sociale de la majorité de nos sujets.

On relève cependant une proportion importante de porteurs d'anti-corps dont l'origine nous échappe.

On note également que l'âge de nos hémophiles graves ne dépasse pas 33 ans, pour une raison qui nous est inconnue, mais qui n'exclut pas la possibilité de décès prématurés de patients dont nous ignorons l'existence.

Nous ne pouvons certes que nous réjouir des résultats obtenus grâce aux efforts associés du médecin qui a su assumer son patient, de l'hémophile lui-même et de sa famille, qui sont parvenus à maîtriser la maladie au mieux.

Il ne faut cependant pas oublier que nos hémophiles sont jeunes et que leur avenir est constamment remis en question par les accidents hémorragiques qui se reproduisent tôt ou tard. Aussi nous semble-t-il utile qu'un contrôle médical de l'ensemble des patients suivis par notre centre épisodiquement jusqu'à aujourd'hui puisse se réaliser systématiquement, afin d'essayer de traiter à temps, sinon de prévenir les lésions d'une maladie qui, quoique bien connue, demeure difficile à maîtriser.

Si à ce jour, nos patients n'ont pas eu recours, à l'exception d'un cas, à la chirurgie orthopédique correctrice vu l'état relativement satisfaisant de leurs articulations, il n'est pas exclu qu'à l'avenir nous ne puissions les aider davantage en leur offrant des techniques plus récemment appliquées à l'hémophilie et à visée préventive, telles la synoviorthèse ou la synovietomie, techniques actuellement en plein essor.

REFERENCES

- AHLBERG, A., 1970 : Orthopedic Surgery in Bleeders. L'univers de l'hémophile. Bibliotheca Haematologica No 34, p. 170-6. Ed. R. Gourdeau.
- AHLBERG, A., 1972 : The development of orthopedic treatment of hémophilia - a survey. Proceeding of the VII Congress of the World Federation of Hemophilia, May 1971. Tehran. Excerpta Medica p. 179-83. Ed. F. Ala. K.W.E. Denson.
- AMOUROUX, J.; ADOTTI, F., 1973 : Lésions articulaires de l'hémophile. Essai d'histogénèse. Séminaires des Hôpitaux de Paris. No 49, p. 955.
- ARNOLD, W.D.; HILGARTNER, M.W., 1977 : Hemophilic arthropathy. Bone and Joint Surgery, Vol. 59-A, No 3, p. 287-305.
- BERNARD, J.; LEVY J.P.; VARET, B. : 1976 : Facteur VIII. Hématologie tome 11. Collection médico-chirurgicale à révision périodique. p. 2746-78. Ed. Flammarion.
- BOUVIER, C., 1976 : Traitement substitutif chez l'hémophile à l'Hôpital Cantonal de Genève. Journée romande de physiothérapie, Genève.
- BRINKHOUS, K.M., 1975 : A short history of haemophilia with some comments on the word haemophilia. Handbook of Haemophilia. Part 1. Excerpta Medica p. 3-20. Ed. K.M. Brinkhous. H.C. Hemker.
- CHANTRAINE, A., 1976 : Traitement physique et rééducation de l'hémophile. Journée romande de physiothérapie, Genève.
- CHANTRAINE, A.; CHAPPARD, R., 1977 : Rééducation et problèmes orthopédiques de l'hémophilie. Médecine & Hygiène No. 35, p. 945-50.
- CLAUSEN BOONE, D., 1975 : Physical therapy management. Handbook of Haemophilia. Part II. Excerpta Medica p. 751-64. Ed. K.M. Brinkhous. H.C. Hemker.
- DESHAYES, P.; BLANC, Y.; CHENU, C., 1972 : Rééducation des hémophiles. Encyclopédie médico-chirurgicale. Kinésithérapie Vol. 3, p. 23-9.
- DORMANDY, M.; MADGWICK, J.C.A., 1970 : The management of musculo-skeletal problems in hemophiliacs. Blackwell Scientific Publication. Ed. Adlard.
- GEISER, M., 1975 : Problèmes orthopédiques chez l'hémophile. Hémophilie. Médecine & Hygiène p. 34-9.
- JORDAN, H.H., 1958 : Hemophilic arthropathies. Ed. C.C. Thomas.
- KINGMA, M.J., 1970 : Treatment of contractures in haemophilia. L'univers de l'hémophile. Bibliotheca Haematologica p. 162-3. Ed. R. Gourdeau.

- KURME, A.; OTTE, P.; LANDBECK, G., 1969 : Therapie der folgezustände rezidivierender Gelenkblutungen. XI. Hamburger Symposium über Blutgerinnung. Mai 1968. Hämophilie p. 117-23. Ed. F.K. Schattauer.
- MATTEWS, J.M.; RIZZA, C.R., 1972 : Rehabilitation in haemophilia. The role of surgery management of musculo-skeletal problems in hemophiliacs. Blackwell Scientific Publication. Ed. Adlard.
- LURIE, A.; JENKINS, T., 1975 : The incidence of haemophilia in South Africa. Handbook of Haemophilia. Part I. Excerpta Medicine p. 49-58. Ed. K.M. Brinkhous. H.C. Hemker.
- MARCY, M., 1976 : Le traitement radiothérapeutique chez l'hémophile. Journée romande de physiothérapie, Genève.
- PIETROGRANDE, V., MANNUCCI, P.M., 1973 : Synovectomy and other orthopedic operations in hemophiliacs. Proceeding of the VII Congress of the World Federation of Haemophilia. May 1971. Teheran. Excerpta Medica p. 204-11. Ed. F. Ala, K.W.E. Denson.
- OWEN, C.A.; BOWIE, E.J., 1975 : Infusion therapy in hemophilia A and B. Handbook of Haemophilia. Part II. Excerpta Medica p. 449-73.
- RISSE, J.C.; MENKES, C.; ALLAIN, J.P.; WITWOET, J., 1973 : Synovio-orthesis in the treatment of haemophilic arthropathy : a preliminary report. Proceeding of the VII Congress of the World Federation of Haemophilia. May 1971. Teheran. Haemophilia 1973. p. 216-19. Ed. F. Ala, K.W.E. Denson.
- SCHREIBER, R.R., 1975 : Musculo-skeletal system - radiological findings. Handbook of Haemophilia. Part I. Excerpta Medica p. 333-70. Ed. K.M. Brinkhous. H.C. Hemker.
- STAMPFLI, K., 1971 : Guide de l'hémophilie. Ed. H. Huber.
- VAN EYS, J.; AGLE, P.; HILGARTNER, M.W.; LAZERZON, J., 1974 : Home therapy for haemophilia. Medical and Scientific Advisory Council. National Haemophilia Foundation.
- VELTKAMP, J.J., 1975 : Clinical features of haemophilia. Handbook of Haemophilia. Part I. Excerpta Medica p. 371-6. Ed. K.M. Brinkhous. H.C. Hemker.

